

АО, “Медицинский Университет Астана”

кафедра семейной и доказательной медицины

{ ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ

Подготовил: Артиков Зикрилло 623

Нанизм

(от греч. Nanos-
карлик)

-состояние ,
характеризующееся
малым ростом(рост
взрослых мужчин
менее 130 см,
женщин менее 120
см)



Гипофизарный нанизм

- -заболевание , возникающее при отсутствии или снижении соматотропной активности аденогипофиза в результате продукции аномального СТГ или из-за снижения тканевой чувствительности к нему.

Критерии карликовости

Лючия Сарате (рост 63 см)



Для женщин
рост
не более 120
см

Для мужчин –
не более 130
см

Чарльз Шервуд Саттон
(рост 89 см)



Причины

ЧМТ

Инфекция или опухоль гипоталамо-гипофизарной области

Синдром «пустого турецкого седла»

Генетический дефект СТГ, соматомединов и их рецепторов

Дефицит соматолиберина

Генетические формы

Тип нанизма	дефект	наследование	СТГ (в крови)	ИРФ-1 (в крови)	До и после СТГ инсулина	Реакция на лечение СТГ
Изолированная недостаточность I	Делеция гена СТГ	АР	0	Н или ↓	↓	+/-
II	На уровне гипоталамуса	АР	↓	Н или ↓	↓	+
III	На уровне гипофиза	АД	↓	Н или ↓	↑	+
IV	?	Сцепленное с х-хромосомой	↓	Н или ↓	↓	+
Пангиопапитуитаризм I	На уровне гипоталамуса или гипофиза	АР	↓	Н или ↓	↓	+
II	?	Сцепленное с х-хромосомой	↓	Н или ↓	↓	+
Биологическая неактивность СТГ	Мутация гена СТГ	?	Н	Н или ↓	↓	+
Нанизм Ларона	Дефицит ИРФ I -II	АР	↑	↓	↓	-
Африканские пигмеи	Дефицит ИРФ I	АД	Н или ↑	↓	Н или ↓	-
Резистентность к ИРФ I	Дефект рецепторов к ИРФ I	?	Н или ↑	↑	↓	-

Клиника

Главный признак-маленький рост с общей миниатюрностью, с мелкими чертами « кукольного» лица с западающим носом и большим выступающим лбом.

7«Клиническая эндокринология»
Руководство Н. Т. Старкова



- ▣ Кожа бледная, часто с желтоватым оттенком, сухая(обусловлено относительной или абсолютной тиреоидной недостаточностью).
- ▣ У нелеченных больных развивается геродерма



Бо́льной 22 года

Задержка сроков
дифференцировки окостенения
скелета.



Рентгенограмма
кисти при
гипофизарном
нанизме.

Паспортный возраст
10 лет.

Дифференцировка
скелета
соответствует 7
годам.

- Относительный гипогонадизм со слабыми проявлениями или отсутствием вторичных половых признаков.

У лиц мужского пола

крипторхизм

Гипоплазия яичек

¹² Микропенис

У лиц женского пола

Нарушения менструального цикла (вплоть до аменореи)

Недоразвитие матки и яичников

Спланхомикррия-уменьшение размеров внутренних органов

- ▣ *«Детский» тембр голоса*
- ▣ *Склонности к брадикардии и гипотонии*
- ▣ *Тоны сердца приглушены*

Возможны нарушения психики

- Часто сопровождается тиреоидной недостаточностью.
- Характерны гипогликемии (недостаточное содержание в организме контринсулярных гормонов)

Диагностика

Данные анамнеза

Объективный осмотр

Антропометрическое исследование

Определение абсолютных размеров тела

Дефицит роста

Ростовой возраст

Показатель нормированного отклонения

Лабораторная диагностика

1. Определение базального (исходного) уровня СТГ в сыворотке крови.

У большинства больных, страдающих задержкой роста, вызванной недостаточностью секреции СТГ, наблюдается статистически достоверное снижение концентрации СТГ до $1,34 \pm 0,29$ нг/мл при норме $3,82 \pm 0,2$ нг/мл.

2.Проведение проб, направленных на стимуляцию секреции СТГ

Существенно повышает достоверность диагноза. При проведении проб со стимуляцией содержание СТГ оценивается в крови, взятой непосредственно перед введением стимулятора, и в течение 3 часов через каждые полчаса (0; 30; 60; 90; 120; 150 мин).

Пробы

Инсулинова
я

С
клонидином

С L-
аргинином

С L-дофа

С
глюкагоном

С
соматолибе-
рином

Препарат	Механизм действия	Доза, метод введения	Время забора проб крови после введения, мин	Пик выброса СТГ, мин	Побочные эффекты
Инсулин	Активация гипоталамических нейронов, стимулирующих секрецию СТГ релизинг-гормона	0,1 ЕД/кг, в/в	0, 15, 30, 45, 60, 90, 120	30–60	Гипогликемия
Клонидин	Нейротрансмиттер, адренергический агонист	0,15 мг/м ² , внутрь	0, 30, 60, 90, 120, 150	90–120	Артериальная гипотензия, сонливость
СТГ релизинг-гормон	Гипоталамический релизинг-фактор	1 мкг/кг, в/в	0, 15, 30, 45, 60, 90, 120	30–60	–
Леводопа	Нейротрансмиттер, допаминергический агонист. Стимулирует освобождение СТГ релизинг-гормона	125 мг (масса тела <15 кг) 250 мг (масса тела 15–30 кг) 500 мг (масса тела >30 кг), внутри	0, 45, 60, 120, 150	45–90	Тошнота, рвота, головная боль
L-аргинин гидрохлорид	Метаболический стимулятор, аминокислота. Стимулирует освобождение СТГ релизинг-гормона	0,5 г/кг 10% раствор, в 0,9% растворе натрия хлорида, в/в, инфузия в течение 30 мин	0, 15, 30, 45, 60, 90, 120	30–60	Гипогликемия, покраснение лица
Глюкагон	Относительная гипогликемия	100 мкг/м ² , максимальная доза 1 мг, в/м	0, 60, 90, 120, 150, 180	120–180	Тошнота, рвота, поздняя гипогликемия

Инструментальная диагностика

- 1.РГ –исследование черепа (для визуализации формы и размеров турецкого седла и состояния костей черепа)
- 2.КТ и МРТ головного мозга

Дифференциально-диагностическая оценка результатов

Вид низкорослости	Степень низкорослости	Турецкое седло	Дифференцировка скелета	Нарушения развития скелета	Половое развитие	Поглощение I щитовидной железой	Йод. экстрагируемый буланолом
Карликовость Генетическая («идиопатическая»)							
1. Гипофизарная А) с изолированной недостаточностью СТГ (сексуальный ателиоз)	Резкая	Нормальное	Соответствует возрасту	-	Нормальное	Нормальное	Нормальный
Б) с явлениями пангипопитуитаризма (асексуальный ателиоз)	Резкая	Нормальное или уменьшенное	Значительно отстает	-	Резко отстает	Снижено	Снижен
В) с биологической неактивностью СТГ	Резкая	Нормальное	Соответствует возрасту	-	Нормальное	Нормальное	Нормальный
2. С нечувствительностью тканей к СТГ (синдром Ларона)	Умеренная	Нормальное	Соответствует возрасту	-	Нормальное или несколько отстает	Нормальное	Нормальный

Вид низкорослости	Степень низкорослости	Турецкое седло	Дифференцировка скелета	Нарушение развития скелета	Половое развитие	Поглощение I щитовидной железой	Йод, экатрагируемый бутанолом
Церебральная (травматическое, токсическое, сосудистое и др. поражения ГМ)	Умеренная	Нормальное или деформированное	Несколько отстает	Иногда встречаются	Чаще отстает, иногда нормальное	Бывает снижено	Нормальный или снижен
Примордиальная (тип Сильвер-Руссель, микроцефалические нанизм и др.)	Крайне резкая	Уменьшенное деформированное	Соответствует возрасту	Очень часто	Нормальное. Иногда ранее	Нормальное	Нормальный

Дифференциальный диагноз

- ▣ 1) семейный низкий рост;
- ▣ 2) конституционально замедленный рост с задержкой полового развития или без нее;
- ▣ 3) хромосомные
- ▣ 4) нарушения формирования костей);
- ▣ 5) примордиальный нанизм;
- ▣ 6) эндокринные нарушения
- ▣ 7) Заболевания печени

Лечение

Устранение причины заболевания

Заместительная гормонотерапия

Диета

**СПАСИБО
ЗА
ВНИМАНИЕ!
Е!**

